Hydrozephalus

Sehr geehrte Leserinnen und Leser,

der Begriff „Hydrozephalus“ stammt von den beiden griechischen Wörtern „hydro“ (Wasser) und „cephale“ (Kopf) ab. Unter normalen Bedingungen besteht ein Gleichgewicht zwischen der Menge an produziertem und resorbiertem Liquor in den Ventrikeln. Der Hydrozephalus ist die Folge eines Ungleichgewichts des Liquors.

Unterschieden werden in der Regel 3 Formen:

- Hydrocephalus occlusus,
- Hydrocephalus communicans und
- Normaldruckhydrozephalus.

Beim Hydrocephalus occlusus kommt es zu einer Passagestörung des Liquors mit einer entsprechenden Liquorabflussbehinderung. Es gibt eine ganze Reihe verschiedener Ursachen der Passagebehinderung, z. B. angeborene Stenosen des Aquädukts, arachnoidale Zysten und Tumoren. Beim Hydrocephalus communicans liegt eine Resorptionsstörung des Liquors, z. B. infolge einer subarachnoidalen Blutung, leptomeningealen Entzündungen oder einer leptomeningealen Meningeosis vor. Ursache kann aber auch eine Überproduktion von Liquor, z. B. bei einem Plexuspapillom oder Plexuskarzinom sein.

Beim so genannten Normaldruckhydrozephalus (NPH) zeigt sich eine Kombination klinischer und radiologischer Befunde, charakterisiert durch die Kardinalsymptome Gangstörung, Demenz und Inkontinenz bei erweitertem Ventrikel und kortikaler Atrophie. Dieses Krankheitsbild tritt im Erwachsenenalter auf, dabei ist der mittlere basale intrakranielle

Druck meist normal oder nur gering erhöht. Bei mehr als 80% der Patienten mit einem Normaldruckhydrozephalus wird dieser nicht erkannt oder bleibt unbehandelt. Ursache sind wahrscheinlich Überschneidungen mit neurodegenerativen Erkrankungen. Moderne therapeutische Verfahren führen beim Normaldruckhydrozephalus bei 70–90% der Patienten zu klinischen Verbesserungen.

Die Prävalenz des NPH wird in der Gruppe der >65-Jährigen mit 0,2–2,9% angegeben; sie nimmt mit steigendem Lebensalter zu. Differenzialdiagnostisch ist es oft schwierig, den NPH gegenüber einer vaskulären oder Alzheimer-Demenz abzugrenzen. Die Pathophysiologie des NPH ist nach wie vor nicht geklärt, Konsens besteht, dass ein Ungleichgewicht von Liquorproduktion und -resorption besteht, aber keine erhöhte Liquorproduktion nachweisbar ist. Das klinische Erscheinungsbild des NPH kann sehr unterschiedlich sein. Das klassische Erscheinungsbild des NPH geht mit den 3 Kardinalsymptomen, der so genannten Hakim-Trias einher. Es wird jedoch schon u. U. bei 2 oder auch nur bei einem Symptom der Hakim-Trias eine Therapie durchgeführt. Bei frühzeitiger Therapie können Hirnleistungsstörungen bei bis zu 80% der Patienten verbessert werden. Auch die bei fortgeschrittenen Krankheitsbildern assoziierten Blasenstörungen können bei 50–60% der Patienten verbessert werden.

Neben den klinischen Symptomen zur Diagnosestellung des NPH ist die Bildgebung mit CT und MRT ein wesentlicher Faktor. Typisch für den NPH ist ein Missverhältnis der Weite der inneren und äu-

ßeren Liquorräume, die insbesondere apikal verstrichene Furchen aufweisen. Insbesondere in den koronaren Schnitten zeigen sich enge Konvexitätszysternen und erweiterte innere Liquorräume. Regelmäßig beim NPH ist auch der III. Ventrikel erweitert. Der IV. Ventrikel kann beim NPH sowohl erweitert als auch normal groß sein. Dies bedeutet, dass ein normaler IV. bei erweitertem Seiten- und III. Ventrikel nicht unbedingt das Merkmal einer Aquäduktstenose sein muss, sondern auch ein NPH gegeben sein kann. Insbesondere bei vorbestehenden subkortikalen vaskulären Enzephalopathien mit entsprechenden Marklagerveränderungen ist es wichtig, die Konvexitätszysternen zu betrachten, um evtl. diese Marklagerveränderungen als Zeichen einer Liquordiapedese bei NPH zu interpretieren. Neben diesen bildgebenden Verfahren sind beim NPH zusätzliche invasive diagnostische Untersuchungen unumgänglich:

- **Spinal Tap Test:** Hier wird neben der Lumbalpunktion eine Entlastung von 30–70 ml vorgenommen. Dies kann an 3 aufeinander folgenden Tagen wiederholt werden.
- **Lumbale Dauerdrainage:** Über 2 bis 3 Tage mit Drainagemengen von 150–200 ml/Tag.

Kommt es bei diesen Liquorentlastungen zu einer Besserung von Schrittzahl und Zeitdauer beim Zehnmetergangtest und zu einer Verbesserung der psychomotorischen Tests, ist die Indikation für eine Therapie des NPH gegeben. Alternativ besteht jedoch die Möglichkeit, liquordynamische Parameter anhand von Infusionstests zu bestimmen.

Langzeitmessungen des intrakraniellen Drucks über 24–42 h werden nur in wenigen Zentren vorgenommen. Dabei werden spezielle Druckwellen und die Hirnpulsamplitude analysiert. Seit etwa 2 Jahren werden telemetrische Tests bei implantierten Shunts durchgeführt und erprobt. Mittels eines intraparenchymal und subdural platzierten Telemetriekatheters kann der intrakranielle Druck (ICP) bestimmt und über einen Sensor von außen abgelesen werden. Dabei zeigte sich in tierexperimentellen Studien eine gute Übereinstimmung des ICP zwischen

intraparenchymalen Telemetriekathetern und intrakraniellen Sonden.

Neben der Bildgebung und Diagnostik ist der intrakranielle Druck ein entscheidender Parameter in der Diagnostik, Therapie und Nachsorge von Hydrozephaluspatienten. Bei der Evaluation klinischer Symptome, die in Zusammenhang mit einem erhöhten oder verminderten ICP stehen, ist eine möglichst exakte und optimierbare Bestimmung des ICP bedeutsam. Daneben kann nichtinvasiv der intrakranielle Druck MR-basiert ermittelt werden. Die Messung des ICP mittels MRT (MR-ICP) basiert auf der Quantifizierung von Blut- und Liquorflussparametern mit Phasenkontrastsequenzen. Dabei zeigte sich, dass mit dieser nichtinvasiven MR-basierten Methode in einer Kohorte von Patienten mit Hydrozephalus ein signifikant höherer MR-ICP-Wert im Vergleich zu Patienten ohne akute Symptomatik nachweisbar war. Vorteil dieser nichtinvasiven Methode ist, dass quantitative Flussraten und Lumenflusskurvenverläufe berücksichtigt werden. Ein weiterer Vorteil ist die Möglichkeit, strukturelle und dynamische Aufnahmen während der gleichen Untersuchung erheben zu können.

Fazit

Der Hydrozephalus ist eine Erweiterung der intrakraniellen Liquorräume. Häufig ist die Ursache eine Liquorabflussbehinderung bzw. eine Überproduktion von Liquor. Die Bildgebung dient in erster Linie dazu, therapierbare Hydrozephalusformen zu erkennen.

Als weitere Form des Hydrozephalus ist der Normaldruckhydrozephalus des Erwachsenenalters zu nennen. Hier liegt das Augenmerk auf der klinischen Symptomtrias von Demenz, Inkontinenz und Gangstörungen, daneben ist aber das radiologische Bild mitentscheidend. Insbesondere die frühzeitige Therapie des NPH führt zu einer deutlichen Verbesserung der klinischen Symptomatik.

Der ICP ist ein wichtiger Parameter für die Diagnosestellung, Therapieentscheidung und Verlaufskontrollen bei Patienten mit Hydrozephalus. Neben invasiven Methoden kann der ICP nichtinva-

siv mit MR-basierten Techniken durchgeführt werden.

Die Therapie des Hydrozephalus mit den unterschiedlichsten Ventilen hat mit der Einführung der Gravitationsventile einen deutlichen Fortschritt erzielt.

Ihr

Prof. Dr. Wolfgang Reith

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. W. Reith

Klinik für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes Homburg/Saar, Kirrberger Straße 1, 66424 Homburg/Saar
wolfgang.reith@uniklinikum-saarland.de